

Uveitis Anterior Asociado a Retinitis Pigmentosa: Reporte de un Caso Carotid Anterior Uveitis Associated with Retinitis Pigmentosa: Case Report

Alice Smith¹

¹ Clínica Medivision, Guatemala, Guatemala

Correspondencia
Alice Smith, Clínica Medivision,
Guatemala, Guatemala, Correo
electrónico:
alicemsmith@hotmail.es

Fecha de envío: 23.1.2022
Fecha de aceptación: 12.06.2022
Fecha de publicación: 30.06.2022

La autora declara no tener ningún conflicto de interés al haber hecho el estudio. Asimismo, el estudio fue financiado con recursos propios de la autora.

Resumen

Objetivo: Reportar el caso de una paciente con antecedentes de esclerosis múltiple, diagnosticada con retinitis pigmentosa, y presenta cuadros de uveítis anterior a recurrencia. **Presentación del caso Clínico:** Paciente femenina de 40 años, diagnosticada en 2006 con esclerosis múltiple en tratamiento con interferón, se le dio seguimiento y tratamiento por uveítis anterior en los últimos dos años en la clínica, y a la vez se le detecta retinitis pigmentosa bilateral. **Conclusión:** La asociación entre uveítis y retinitis pigmentosa es bastante rara, pero no poco frecuente, y tiende a presentarse como una inflamación leve tanto en cámara anterior como en cavidad vítrea.

Palabras clave: retinitis pigmentosa, uveítis, esclerosis múltiple, Guatemala

Abstract

Aims: To report a case of a patient with medical history of multiple sclerosis, diagnosed with retinitis pigmentosa, and presents recurrent anterior uveitis. **Presentation of the clinical case:** A 40-year-old female patient, diagnosed in 2006 with multiple sclerosis being treated with interferon, that had clinical follow-up and treatment for anterior uveitis in the past two years in the clinic, simultaneously is detected with bilateral retinitis pigmentosa. **Conclusion:** The association between uveitis and retinitis pigmentosa is rare, but not infrequent, and it tends to present as a mild inflammation in anterior chamber and in vitreous cavity.

Keywords: retinitis pigmentosa, uveitis, multiple sclerosis, Guatemala

INTRODUCCIÓN

La Retinitis Pigmentosa (RP) es una degeneración hereditaria retiniana que resulta de una destrucción progresiva de algunas de las células de la retina (principalmente los fotorreceptores) y es frecuente la aparición de acúmulos de pigmento en el fondo del ojo. Generalmente es una afección bilateral. Es uno de los desórdenes retinianos genéticos más comunes, con una prevalencia de 1 en 4000 a 5000.^{1,2,3,4} La RP sigue siendo una causa de ceguera en individuos jóvenes, llegando a presentar pérdida visual, incluso a los 40 años. A pesar de que los defectos genéticos en los fotorreceptores y el epitelio pigmentado retiniano son la causa primaria de la RP,

recientes estudios han afirmado el rol de la inflamación como un posible factor en la patogénesis de la RP. Se describe que la inmunidad de tipo celular y humoral, responde hacia los antígenos retinianos en pacientes con RP, provocando una reacción inflamatoria leve y crónica.^{1,5}

La uveitis en pacientes con RP es poco frecuente, pero no rara. Varios estudios inmunohistoquímicos apoyan la hipótesis. Se ha demostrado un número sustancial de células inflamatorias que circulan en la cavidad vítrea, especialmente en pacientes jóvenes.⁶



Descripción Clínica

La retinitis pigmentosa es una enfermedad de larga evolución y se pueden establecer tres etapas o estadios.

En la etapa temprana de la RP, la ceguera nocturna es el principal síntoma. Puede presentarse en los primeros años de vida o aparecer entre la segunda y tercera década. En esta etapa pueden existir defectos visuales periféricos en la penumbra. El fondo de ojo puede parecer normal, ya que aún no se presenta depósitos pigmentarios.

En la etapa intermedia, se presenta nictalopía con dificultades para actividades cotidianas. Los pacientes se dan cuenta de su disminución de visión periférica, también manifiestan discromatopsia, inician los cambios pigmentarios en periferia y cataratas iniciales.

Y en la etapa final, los pacientes presentan fotofobia intensa, estrechamiento de vasos retinianos, palidez del nervio óptico, depósitos de pigmentos en forma de espículas óseas, cataratas capsulares posteriores.³

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLINICO

Datos Generales: paciente femenina de 40 años, originaria de la ciudad capital.

Antecedentes: Esclerosis múltiple (EM) diagnosticada en 2006, tratada en los últimos años con interferón. Paciente consulta en julio 2020, con historia de ser tratada en Institución Pública por EM, y degeneración desmielinizante del nervio óptico. Llega a solicitar nueva opinión ya que en los últimos años ha perdido visión (inicio con la pérdida visual a los 26 años). También indica que tiene sensación de cuerpo extraño ocular. Paciente comenta que generalmente tiene dificultades para movilizarse en la noche.

A la evaluación oftalmológica presenta agudeza visual (AV) de 20/125 en ojo derecho y Cuenta Dedos (CD) 1 metro en ojo izquierdo, con su mejor corrección alcanza una AV de 20/40 y 20/160 respectivamente. Presión intraocular (PIO) de 12 y 15 mmHg. En segmento anterior del ojo derecho presenta celularidad de 2+, cristalino claro, ángulo abierto, sin sinequias; ojo izquierdo celularidad 2+, sinequias posteriores inferiores y a las 12 hrs (ver figura 1) y pigmento en cápsula posterior.



Figura 1. Foto de Segmento Anterior de Ojo izquierdo.

En fondo de ojo de ambos ojos, se detecta nervio óptico pálido, y múltiples áreas de hiperpigmentación retiniana en forma de espículas óseas y estrechamiento vascular en ambos ojos (ver figuras 2 a 4).

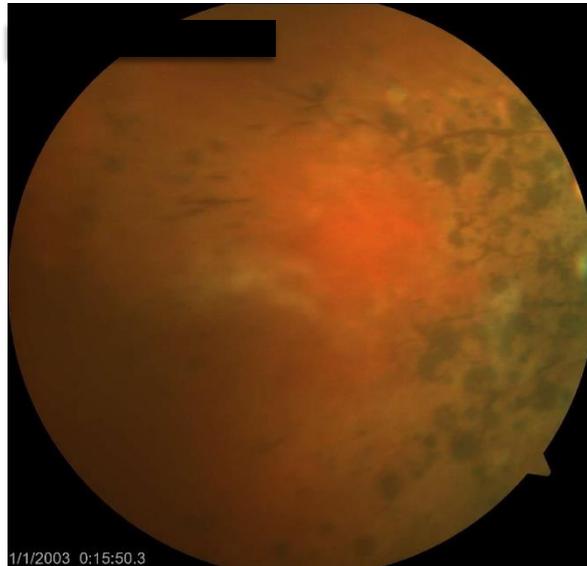


Figura 2. Fotos de Fondo de Ojo (ambos ojos) que muestran los acúmulos de pigmento en retina

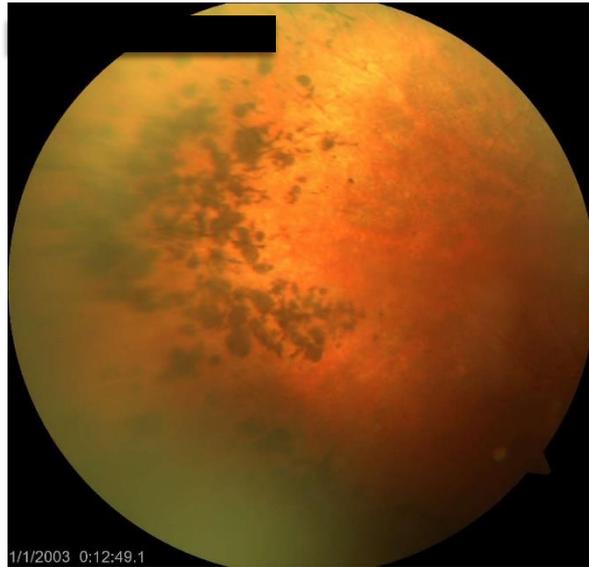


Figura 3. Fotos de Fondo de Ojo (ambos ojos) que muestran los acúmulos de pigmento en retina

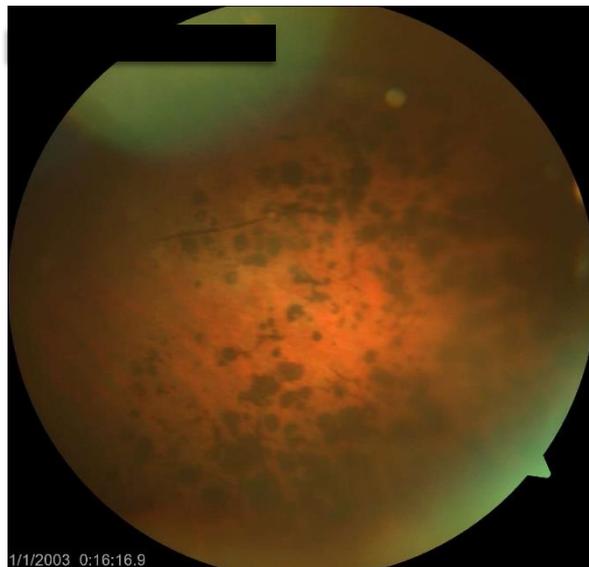


Figura 4. Fotos de Fondo de Ojo (ambos ojos) que muestran los acúmulos de pigmento en retina

Paciente acude con estudio de OCT macular (ver figura 5) hasta junio de 2021, evidenciando Edema Macular Quístico ambos ojos.

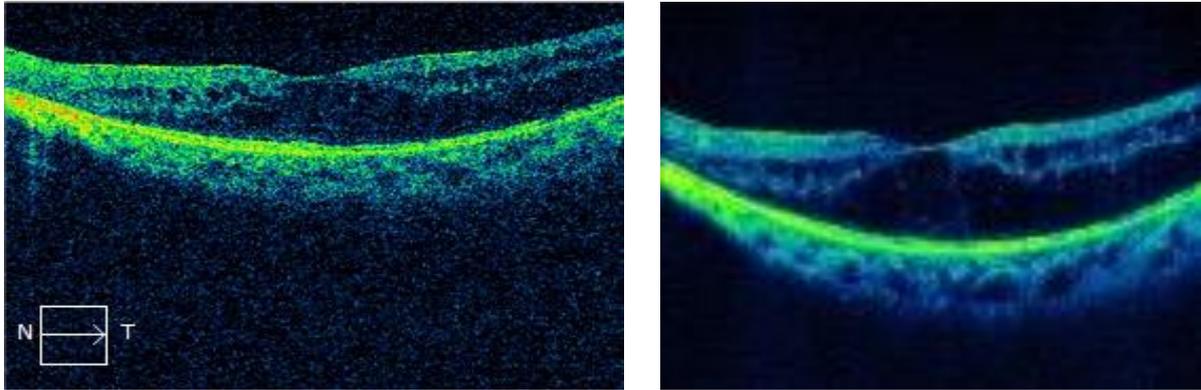


Figura 5. Primer OCT macular ambos ojos

Se discute caso con retinólogo e indica que de momento se dejara únicamente AINE tópico por 3 semanas y reevaluar con control de OCT macular (ver figura 6).

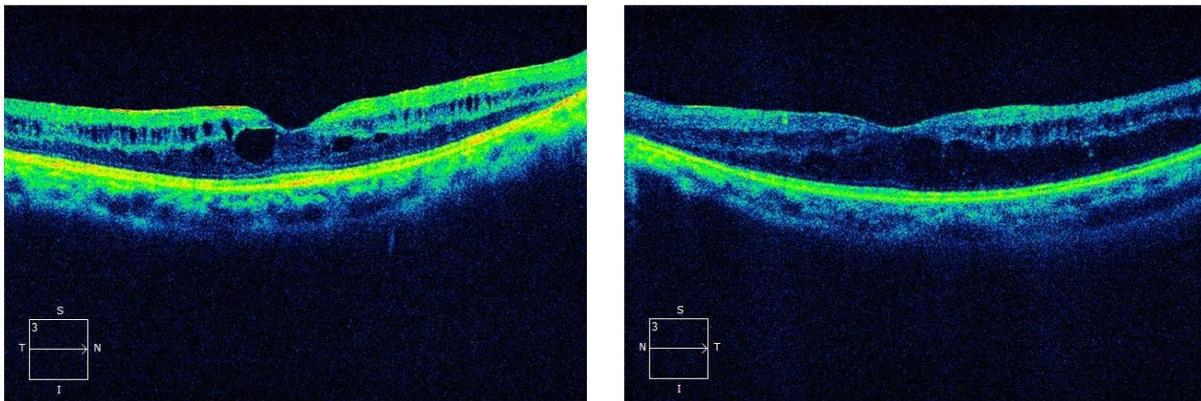


Figura 6. OCT macular luego de tratamiento tópico

En el estudio control, por no presentar mejoría, se indica colocar inyecciones de Bevacizumab en 3 dosis continuas. En agosto, la paciente se coloca 1era dosis de Bevacizumab en otro centro oftalmológico, y regresa para tercer control de OCT (ver figura 7).

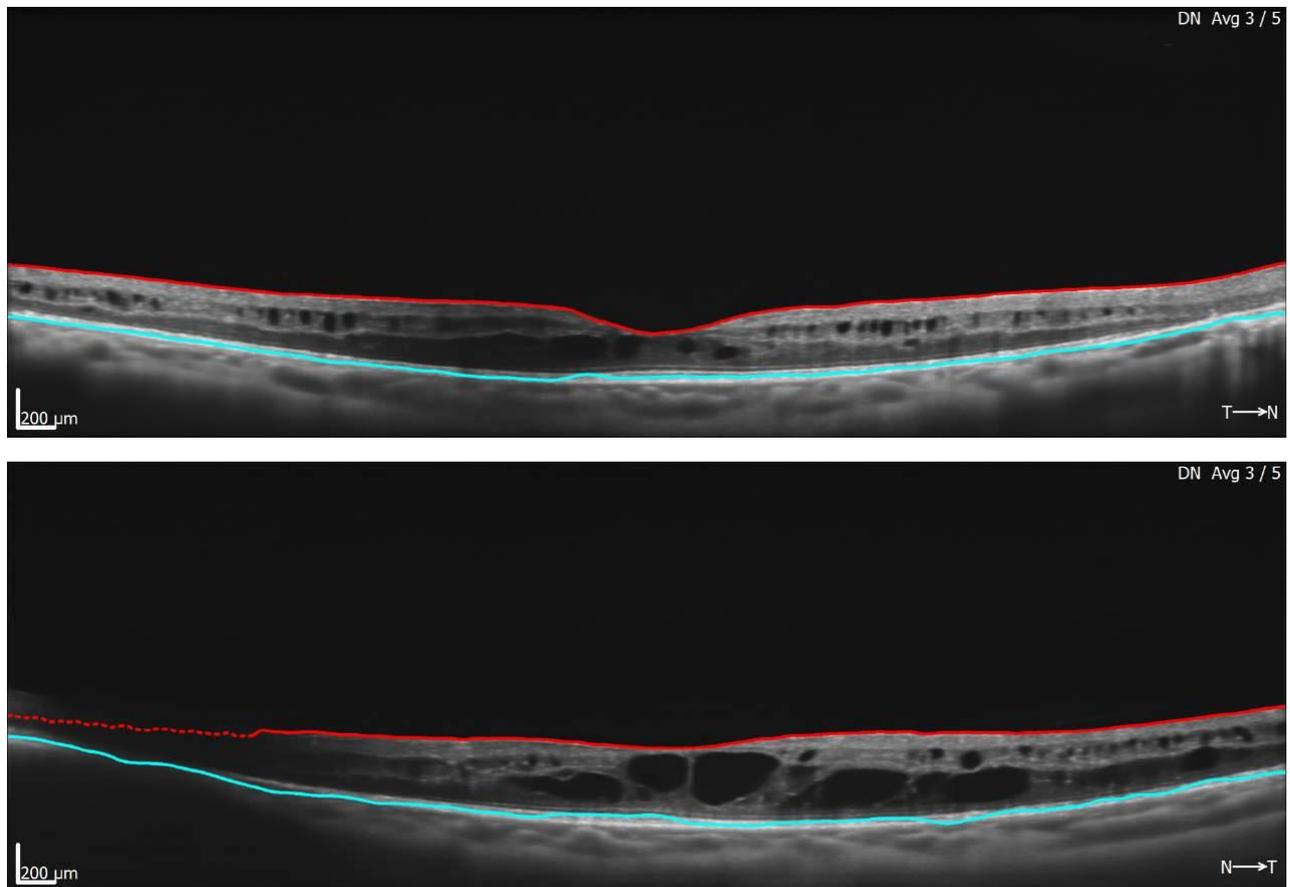


Figura 7. OCT luego de 1 dosis de Bevacizumab

Se le indica a paciente que debe continuar con el tratamiento por 2 dosis más. Sin embargo, regresa en diciembre de 2021 sin haberse colocado las siguientes dosis y solicita nota de referencia por cuestiones económicas, para la Institución pública donde era tratada inicialmente.

DISCUSIÓN

La retinitis pigmentosa (RP) no es una única enfermedad sino un grupo de enfermedades degenerativas que afectan al ojo y se

caracterizan por una pérdida lenta y progresiva de la visión, que afecta al menos en sus etapas iniciales a la visión nocturna y periférica y que en algunos casos conduce a la ceguera.^{2,3,7}

La presentación clínica típica se caracteriza por nictalopía y disminución de la AV. A la exploración de fondo de ojo se observan alteraciones como disco óptico con palidez cética, atenuación de vasos retinianos, así como depósitos de pigmento denominados espículas óseas. El 50% de los pacientes con RP desarrolla catarata subcapsular posterior,

cuya incidencia y severidad incrementan con la edad, también se ha observado edema macular quístico en el 28% de los afectados.⁶ Todos los hallazgos anteriormente mencionados se encontraron en la paciente del caso.

No está claramente descrito cómo las mutaciones genéticas llevan a la apoptosis celular en RP. Existen varios intentos para ligar la patogénesis a la inflamación a través de varios reportes de casos. En un estudio con ratones, la muerte de conos en la retina ha activado la respuesta inflamatoria mediada por el receptor, interactuando con el inhibidor de proteínas cinasas. Se ha establecido con detalle que se produce una inflamación crónica sostenida en pacientes con RP, tanto en cámara anterior como cavidad vítrea.^{1,9,10} Fujiwara et al, demostró que la cantidad elevada de flare está asociado a la presencia de membrana epirretiniana (MER) secundaria a RP, sugiriendo que la inflamación puede estar implicada en la patogénesis de la membrana.¹⁰ Al examen en la lámpara de hendidura, Yoshida et al, detectó células en la cámara anterior y vítreo en un 37% y 61% de los ojos en pacientes con RP, respectivamente.⁶ La causa exacta de uveitis en pacientes con RP sigue siendo incierta, puede que sea un factor genético no identificado, autoinmune, o combinado.

La asociación entre uveitis heterocromática de Fuch's y RP se ha reportado más frecuentemente en la literatura.^{5,11} Diez - Cattini et al. sugieren que el hecho de que el proceso inflamatorio pueda activar la degeneración y muerte de los fotorreceptores, pueda considerarse para ser un objetivo de

tratamiento en la prevención de la complicaciones en ambas enfermedades.⁵

En septiembre de 2017, Majumder et al. publicó una revisión de casos llevada a cabo durante un período de 30 años en un hospital de ojos terciario, en la cual lograron recopilar expedientes de 22 pacientes con RP, un total de 32 ojos. Los hallazgos fueron, uveitis bilateral en 45.5%, el tipo de uveitis recurrente más frecuente fue uveitis anterior en un 56.2%, seguido de intermedia 43.8%. El 37.5% de ojos desarrollaron catarata y solo 3 ojos presentaron presión intraocular elevada. Diez pacientes requirieron esteroide oral, y un paciente requirió metotrexate oral.¹

El tratamiento sigue siendo un reto. Se han realizado estudios desde terapia genética, terapia de células madre e implantes retinianos; sin embargo, hasta la fecha, no hay un tratamiento definitivo para este tipo de desordenes. En nuestro caso, el uso de bevacizumab para el tratamiento de edema macular quístico (EMQ) está descrito. En el año 2009, Yuzbasioglu et al. describieron la efectividad del bevacizumab para resolver el EMQ en pacientes con RP. Asimismo, Magaña -García también comprobaron la efectividad del mismo en un reporte de caso.^{7,8}

CONCLUSIONES

La asociación entre uveitis y retinitis pigmentosa es bastante rara, pero no poco frecuente, y debido a que en la mayoría de casos se presenta como una inflamación leve, tanto en cámara anterior como en cavidad vítrea, se hace énfasis de realizar una exploración oftalmológica detallada en busca de células inflamatorias durante la evaluación

de un paciente con retinitis pigmentosa. La coexistencia de uveítis y RP, podría confirmar

que el proceso inflamatorio sea parte de la etiología de la RP.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dutta Majumder, P., Menia, N., Roy, R., Sen, P., E George, A., K Ganesh, S., & Biswas, J. (2018). Uveitis in Patients with Retinitis Pigmentosa: 30 Years' Consecutive Data. *Ocular immunology and inflammation*, 26(8), 1283-1288. <https://doi.org/10.1080/09273948.2017.1348527>
2. Hartong, D. T., Berson, E. L., & Dryja, T. P. (2006). Retinitis pigmentosa. *Lancet (London, England)*, 368(9549), 1795-1809. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(06\)69740-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(06)69740-7)
3. Hamel C. (2006). Retinitis pigmentosa. *Orphanet journal of rare diseases*, 1, 40. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-1-40>
4. Palacios Andrade, F.X., Espinosa Martin, L., Cumbe Guerrero, K.M. (2019) Retinosis pigmentaria. *Revista Estudiantil CEUS (Ciencia Estudiantil Unidad de Salud)*, 1 (1): 25-28. Recuperado a partir de <https://ceus.ucacue.edu.ec/index.php/ceus/article/view/8>
5. Díez-Cattini, G. F., Ancona-Lezama, D. A., Valdés-Lara, C., & Morales-Cantón, V. (2017). The unusual association of inverse retinitis pigmentosa and Fuchs' heterochromic iridocyclitis. *International journal of retina and vitreous*, 3, 3. <https://doi.org/10.1186/s40942-016-0056-5>
6. Yoshida, N., Ikeda, Y., Notomi, S., Ishikawa, K., Murakami, Y., Hisatomi, T., Enaida, H., & Ishibashi, T. (2013). Clinical evidence of sustained chronic inflammatory reaction in retinitis pigmentosa. *Ophthalmology*, 120(1), 100-105. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2012.07.006>
7. Magaña - Garcia D., Siu-Villaseñor D., Rodríguez de la Vega A.T., Romo-García, E. (2017). Retinosis pigmentaria sin pigmento y edema macular quístico tratado con bevacizumab: reporte de un caso. *Revista Médica de la Universidad Autónoma de Sinaloa*. 7(3),133-137. <https://doi.org/10.28960/revmeduas.2007-8013.v7.n3.004>
8. Yuzbasioglu, E., Artunay, O., Rasier, R., Sengul, A., & Bahcecioglu, H. (2009). Intravitreal bevacizumab (Avastin) injection in retinitis pigmentosa. *Current eye research*, 34(3), 231-237. <https://doi.org/10.1080/02713680802710692>
9. Trichonas, G., Murakami, Y., Thanos, A., Morizane, Y., Kayama, M., Debouck, C. M., Hisatomi, T., Miller, J. W., & Vavvas, D. G. (2010). Receptor interacting protein kinases mediate retinal detachment-induced photoreceptor necrosis and compensate for inhibition of apoptosis. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 107(50), 21695-21700. <https://doi.org/10.1073/pnas.1009179107>
10. Fujiwara, K., Ikeda, Y., Murakami, Y., Nakatake, S., Tachibana, T., Yoshida, N., Nakao, S., Hisatomi, T., Yoshida, S., Yoshitomi, T., Sonoda, K. H., & Ishibashi, T. (2016). Association Between Aqueous Flare and Epiretinal Membrane in Retinitis Pigmentosa. *Investigative ophthalmology & visual science*, 57(10), 4282-4286. <https://doi.org/10.1167/iovs.16-19686>
11. Sandinha, T., Weir, C., & Hammer, H. (2003). Retinitis pigmentosa associated with Fuchs' heterochromic uveitis. *Eye (London, England)*, 17(6), 778-779. <https://doi.org/10.1038/sj.eye.6700461>

Derechos de Autor © 2022 Alice Madelaine Smith de Paz



Este texto está protegido por una licencia [Creative Commons 4.0](#).

Usted es libre para Compartir —copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato— y Adaptar el documento — remezclar, transformar y crear a partir del material— para cualquier propósito, incluso para fines comerciales, siempre que cumpla la condición de:

Atribución: Usted debe dar crédito a la obra original de manera adecuada, proporcionar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que tiene el apoyo del licenciante o lo recibe por el uso que hace de la obra.

[Resumen de licencia – Texto completo de la licencia](#)